

Od akútneho pečňového poškodenia k pneumológovi [case report]

Vojtek P.¹, Kučerová K.¹, Kadlečíková K.¹, Bajer M.^{1,3}, Marecová J.¹, Rajec J.¹, Čulagová M.², Kopecká I.⁴, Husťak R.^{1,3}

¹ Klinika Vnútorného lekárstva Fakultnej Nemocnice Trnava, Trnavskej Univerzity a SZU

² Oddelenie pneumológie a ftizeológie Fakultnej Nemocnice Trnava

³ Katedra laboratórných vyšetrovacích metód Trnavskej univerzity

⁴ Ústav patológie Fakultnej Nemocnice Trnava

51.

MÁJOVÉ
HEPATOLOGICKÉ
DNI



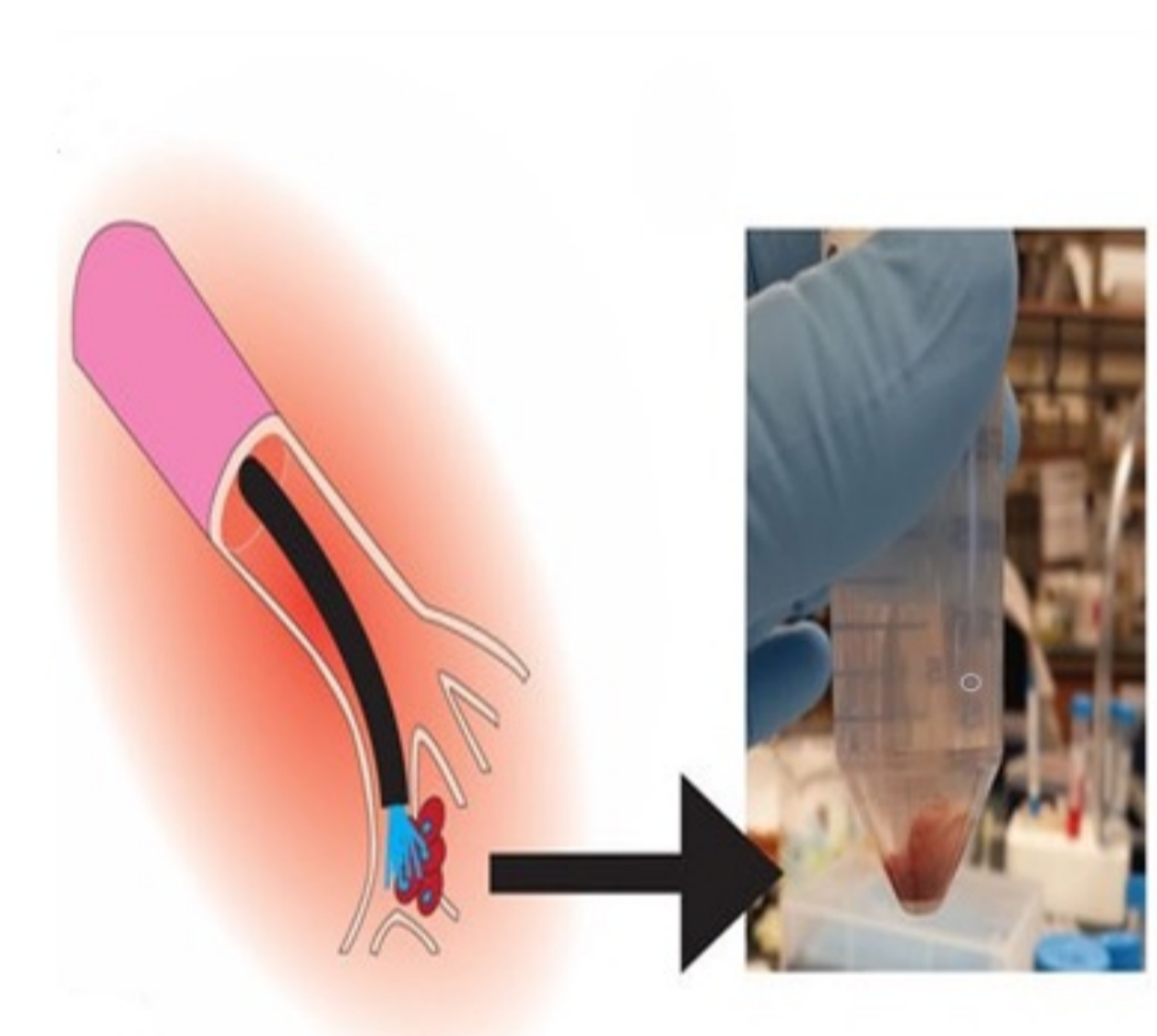
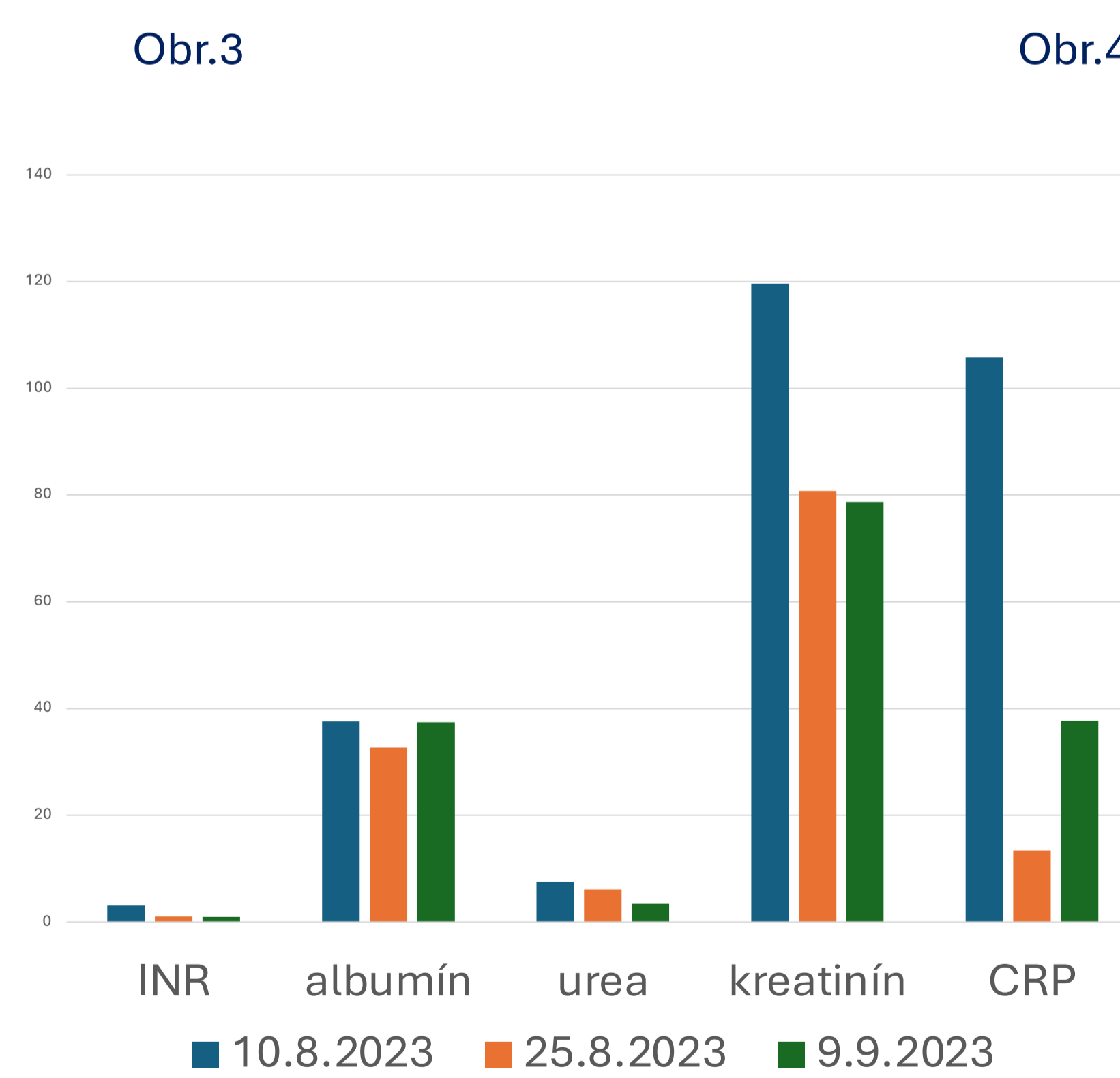
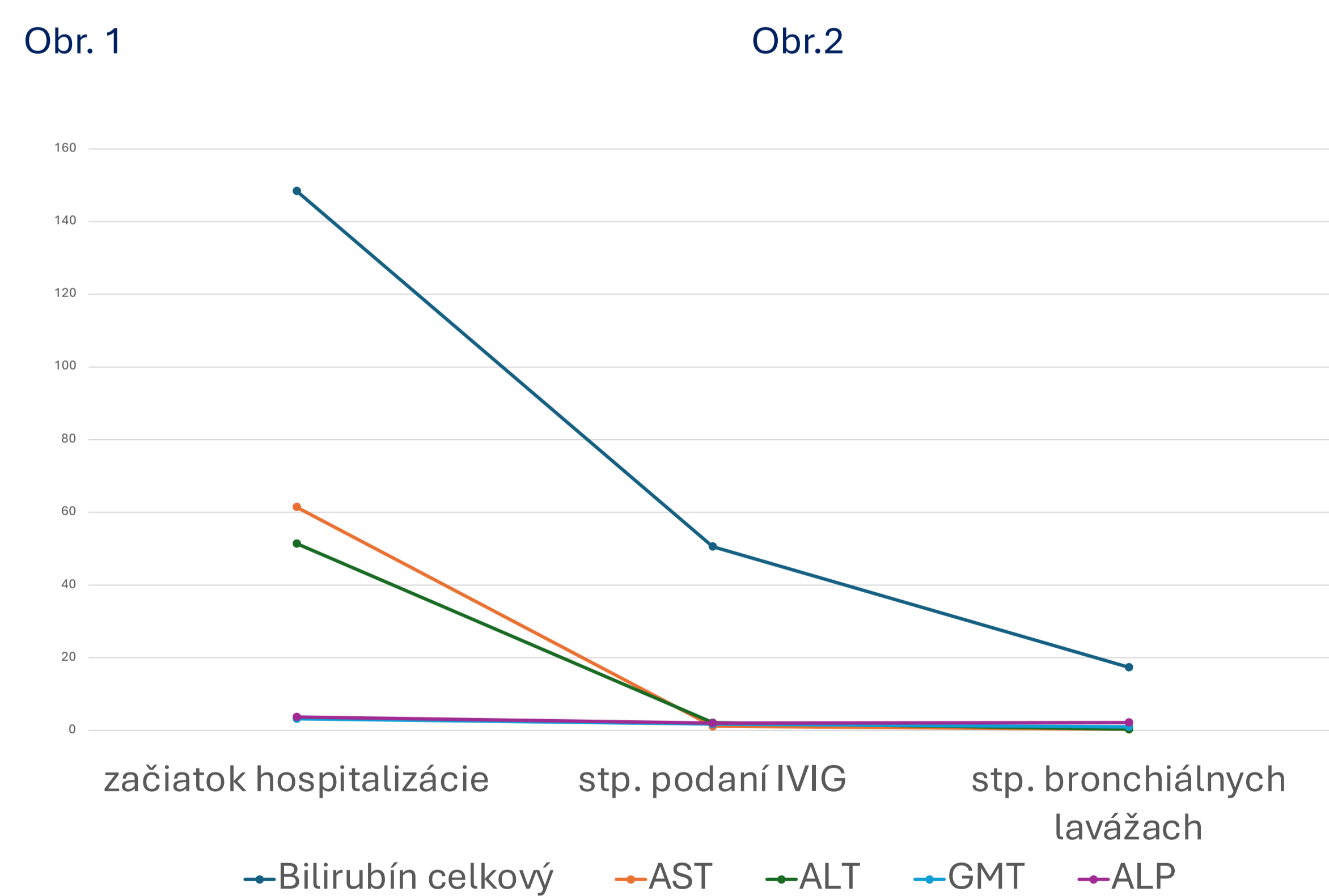
FAKULTNÁ NEMOCNICA
TRNAVA

Úvod

Plúcna alveolárna proteinóza (PAP) je vzácné ochorenie charakterizované nadmerným hromadením fosfolipidov a proteínov surfaktantu v distálnych dýchacích cestách a pľúcnych alveoloch. Patofyziologickým podkladom autoimunitnej formy až v 90% prípadov je deficit GM-CSF - faktoru stimulujúceho kólonie granulocytov a makrofágov (Obr. 1), medzi sekundárne vyvolávajúce príčiny patria infekcie, imunodeficitné stavy, malignity a iné. Pri narušení koordinovanej hepato-pulmonálnej osi metabolizmu lipidov môže vzniknúť akútna deteriorácia ako pľúcnych tak i pečňových funkcií. Formou kazuistiky prezentujeme ojedinelý klinický prípad pacienta, u ktorého sa PAP úvodne prezentovala okrem respiračných príznakov aj obrazom akútneho hepatálneho poškodenia (ALI).

Metodika

41 - ročný muž, s chronickým nikotinizmom a abúзом alkoholu, v teréne preexistujúcej steatózy heparu, bol hospitalizovaný s anamnézou nebolestivého ikteru, suchého kašľa, dyspnoe a bolesti abdomenu pod pravým rebrovým oblúkom. Laboratórne verifikovaná vysoká aktivita cytolýtických hepatálnych enzýmov (AST 61,44 μ kat/l, ALT 51,42 μ kat/l, GMT 3,2 μ kat/l, ALP 3,69 μ kat/l), hyperbilirubinémia (148,44 μ mol/l), stredne závažná trombocytopenia so sekundárnym hypokoagulačným stavom. V sére znížené hladiny C1k, C3 a C4 zložky komplementu. Pre rozvíjajúcu sa respiračnú insuficienciu II. typu realizované CT hrudníka, kde embólia do aa. pulmonales nepotvrdená, ako vedľajší nález typický pre PAP (Obr. 2) a známky hepatopatie charakteru steatózy (Obr. 3). V diagnostickej bronchoalveolárnej laváži potvrdená lymfocytovo - granulocytová alveolitída s ťažkou alveolárnou hemorágiou (Obr. 4). Vzhľadom na klinický aj laboratórny obraz hyperinflamácie a nálezu pľúcnej alveolárnej proteinózy na CT hrudníka v kontexte nových údajov o autoinflamačnom charaktere uvedeného ochorenia stav hodnotený ako makrofágy aktivujúci syndróm (MAS), zahájená terapia parenterálnymi imunoglobulínmi v imunosupresívnej dávke (2g/kg hmotnosti) so zlepšením klinického stavu. Pacient preložený na vyššie špecializované pracovisko (NÚTPCHaHCH Vyšné Hágy), kde realizované opakované bilaterálne bronchiálne laváže (o objeme 7500ml). Na kontrolnom CT vyšetrení výrazná regresia nálezu (Obr. 5).



Obr. 6 Vývoj hladiny bilirubínu a hepatálnych enzýmov

Obr. 7 Vývoj hladiny laboratórných parametrov

Obr. 8

Záver

Pri PAP dochádza k hromadeniu fosfatidylcholínu v pľúcach a aj v pečeni so sprievodným zhoršením ich funkcií. Odporúčanou metódou liečby PAP je pľúcna laváž - tzv. dialýza pľúc (Obr.8). V prípade akútnej komplikácie, ako napr. makrofágy aktivujúci syndróm je potrebné podanie imunosupresívnej liečby. So zvládnutím stavu sa upravuje aj obraz ALI.

Referencie:

¹ Hunt AN, Malur A, Monfort T, Lagoudakis P, Mahajan S, Postle AD, Thomassen MJ. Hepatic Steatosis Accompanies Pulmonary Alveolar Proteinosis. Am J Respir Cell Mol Biol. 2017 Oct;57(4):448-458. doi: 10.1165/rcmb.2016-0242OC. PMID: 28489415; PMCID: PMC5650083

² Lisá P, Plicní alveolární proteinóza, Interní Med. 2007; 4: 167–169